

ANNÉE 1943

N°

240

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

Jacques-Édouard BEUGNON

Né le 3 novembre 1919 à Montesson (S.-et-O.)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 29 JUIN 1943 1943

La Sébocystomatose

(Maladie polykystique sébacée de la peau)

Président : M. GOUGEROT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1943

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

Jacques-Édouard BEUGNON

Né le 3 novembre 1919 à Montesson (S.-et-O.)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 1943

La Sébocystomatose
(Maladie polykystique sébacée de la peau)

Président : M. GOUGEROT, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2
1943

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	N...
Pathologie chirurgicale	N...
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	DUVOIR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	HENRI BÉNARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique Médicale	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	PASTEUR-VALLERY-RADOT.
	HARVIER.
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA.
Clinique des maladies des enfants	Robert DEBRE.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	LAIGNEL - LAVASTINE.
Clinique des maladies du système nerveux	GOUGEROT.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	MONDOR.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	CADENAT.
	QUÉNU.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	PORTES.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LEVEUF.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	BROCQ.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET
Clinique de la tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
	DOGNON.
	GIROUD.
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	JAYLE.
	JOANNON.
	OLIVIER.
	VERNE.
	SANNIE.



II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

AMELINE	Pathologie chirurgicale.
BARLÉTY	Pathologie médicale.
BERNARD (E.).	Pathologie médicale.
BEZANÇON (J.).	Hydrologie.
BONNET	Bactériologie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BROUET	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CACHERA	Pathologie médicale.
CORDIER	Anatomie.
COSTE	Pathologie médicale.
COUVELAIRE	*
(Roger)	Urologie.
DELARUE	Anatomie pathologique.
DELAY	Pathologie médicale.
DEGREZ (H.).	Physique.
DESOILLE	Médecine légale.
DIGONNET	Obstétrique.
DOGNON	Physique.
FEVRE	Pathologie chirurgicale.
FUNCK-BREN-	
TANO	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.
GARCIN	Pathologie médicale.
M ^{lle} GAUTHIER-	
VILLARS ...	Anatomie pathologique

MM.

DE GENNES ...	Pathologie médicale.
HAGUENAU ...	Pathologie médicale.
LACOMME	Obstétrique.
LANTUEJOL .	Obstétrique.
LAVIER	Parasitologie.
LELONG	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LENÈGRE	Pathologie médicale.
M ^{lle} J. LÉVY ..	Pharmacologie.
MARCHAL	Pathologie médicale.
MÉNÉGAUX ...	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET ...	Pathologie médicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PATEL	Pathologie chirurgicale.
PETIT-DUTAIL-	
LIS	
RENARD	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SÈNEQUE	Pathologie chirurgicale.
SICARD	Pathologie chirurgicale.
SOULIE	Pathologie médicale.
SUREAU	Obstétrique.
TURPIN	Pathologie médicale.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
CHAILLEY-	
BERT	Physiologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgicale.
HUGUENIN...	Anatomie pathologique.

MM.

LE LORIER ...	Obstétrique.
NEVEU-	
LEMAIRE ...	Parasitologie.
PIEDELIEVRE .	Médecine légale.
VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

[illegible]

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé. Education physique.
LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
DECHAUME Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE
DE MA GRAND'MERE PATERNELLE

A MA GRAND'MERE MATERNELLE

*Je dédie ce modeste travail en reconnaissance
du dévouement inlassable dont elle a toujours
fait preuve envers moi.*

A MES PARENTS

En témoignage de ma profonde affection.

A MON FRERE CLAUDE

A TOUTE MA FAMILLE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT

Professeur de clinique des maladies cutanées et syphilitiques.

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Officier de la Légion d'honneur

Qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider cette thèse.

A MON MAITRE,
LE PROFESSEUR SEZARY
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse.
Qu'il soit assuré de mon respectueux attache-
ment et de la gratitude que je lui dois pour son
précieux enseignement et ses conseils éclairés.*

**A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE PARIS**

EXTERNAT

PROFESSEUR GOSSET (1939)

DOCTEUR HALBRON (1940)

DOCTEUR CHIRIE (1941)

DOCTEUR HUBER (1941-1942)

PROFESSEUR CHIRAY (1942)

HISTORIQUE ET OBSERVATION PERSONNELLE

Ayant eu récemment l'occasion d'observer, dans le service de notre maître, le professeur SÉZARY, une affection polykystique de la peau très particulière, nous avons cru intéressant de rechercher dans la littérature médicale les cas analogues déjà publiés, pour en présenter une étude d'ensemble.

En effet, cette dermatose nous a semblé peu connue en France. Dans la *Nouvelle Pratique Dermatologique* elle est signalée en quelques lignes. *L'Encyclopédie Médico-Chirurgicale* se borne à en donner, sous la plume de Montpellier, une description plus que succincte. JADASSOHN lui-même, dans son *Traité des maladies de peau*, affirme la rareté de l'affection et ne lui consacre qu'un court article.

Si les auteurs allemands n'ont pas eu souvent l'occasion de l'étudier, la maladie a donné lieu, dans les pays anglo-saxons, à une abondante bibliographie et a suscité de nombreuses discussions pathogéniques. Un certain nombre de travaux français et italiens méritent également d'être mentionnés.

C'est à l'Italien BOSELLINI que l'on attribue la première description certaine de l'affection, publiée en 1898 sous le nom de *Stéatocystes multiples des follicules pilo-sébacés*. Des cas analogues avaient pourtant été signalés avant cette date. Déjà, en 1835, RAYER, à propos de tumeurs folliculaires multiples, citait des cas plus anciens : celui de LUDWIG (1793), celui de DAGORN (1822). Cet auteur avait remarqué le mode de transmission héréditaire de ces tumeurs.

En 1870, PAGET rapportait le premier cas familial chez une femme de 80 ans et trois de ses filles. Puis parurent les observations de JAMIESON, MACLAREN et CHIARI. Des noms variés furent ensuite donnés à l'affection : « *kystes graisseux disséminés* » (SABRAZÈS, 1890); « *kystes graisseux sudoripares* » (DUBREUILH et AUCHÉ, 1896). Ces auteurs français firent suivre, pour la première fois, leur étude clinique d'une étude anatomo-pathologique détaillée.

Mais deux descriptions importantes: celle de BOSELLINI (1898) et celle de l'Anglais PRINGLE (1899) méritent une place à part dans l'histoire de la dermatose. Car la façon dont ils envisagent la genèse des lésions kystiques a été adoptée ou combattue par beaucoup d'auteurs. Certains ont d'ailleurs emprunté à PRINGLE le terme de « *steatocystoma multiplex* » sous lequel il individualise cette maladie polykystique.

Notons ensuite la relation purement clinique que donne MAC PHÉDRON en 1905 à propos d'un cas identique.

Le tableau, tant anatomo-pathologique que clinique, de la maladie fut bien précisé, en 1917, par l'Allemand GUNTHER. C'est à lui que nous devons la dénomination de « *sébocystomatose* » que nous avons choisie parmi les multiples synonymies qui s'offraient à nous et qui, d'ailleurs, sert le plus habituellement à désigner la dermatose.

La même année, KLAUSNER en publiait deux nouveaux cas familiaux. Un peu plus tard, ce furent ORR, CADY, ARZT qui rapportèrent chacun une ou plusieurs observations de sébocystomatose.

En 1928, O. GANS lui consacra un chapitre spécial dans son *Histologie des maladies de peau*.

En 1931, c'est-à-dire une quarantaine d'années après sa première description en France, la sébocystomatose fut à nouveau observée dans notre pays. A propos de ce cas, MM. SÉZARY et LÉVY-COBLENTZ publièrent, en même temps qu'un compte rendu clinique et histologique, les résultats que leur avait fourni l'analyse chimique du contenu kystique. Ils proposèrent de donner à cette dermatose le nom de « *maladie polykystique épidermique héréditaire* ».

En 1932, LISI, dans une étude d'ensemble, après avoir passé en revue les observations antérieures de l'affection, insista sur le fait qu'il s'agissait d'une « *malformation congénitale* ». Il préféra l'appeler pour cette raison : « *nævus kystique tricho-sébacé* ».

C'est alors que commence une période d'une dizaine d'années, qui s'étend jusqu'à nos jours, et où

la documentation que nous possédons actuellement sur la sébocystomatose fut enrichie presque exclusivement par des auteurs anglo-saxons.

Parmi les *auteurs anglais*, citons ROXBURGH et MUENDE, HUNT, PARKES WEBER, SCHLUTER, INGRAM et OLDFIELD, KLABER.

Aux Etats-Unis, de nombreux cas ont été rapportés, avec les discussions qu'ils ont suscitées, dans les *Archives of Dermatology and Syphilology* : il s'agit, par ordre chronologique, des cas de USHER, PAROUNAGIAN, ROBINSON, WAY, BEERMAN, LYNCH, ORMSBY et FINNERUD, SACHS, SATENSTEIN, STILLIANS et ROSENBERG et enfin de COSTELLO.

Pour être complets, nous mentionnerons trois autres observations récentes : l'une publiée en 1937 par l'Italien FRACCARI, les deux autres parues en 1938 sous la plume de deux auteurs tchèques : JALOWY et BOSNJAKOVIC.

Au total, nous avons pu réunir 70 observations de sébocystomatose. Leur étude permet, malgré quelques divergences, de considérer l'affection comme une entité clinique et anatomo-pathologique bien définie. Sa pathogénie a néanmoins prêté à de multiples discussions, et son étiologie reste encore assez obscure, faute de documents.

Aussi, dans le cas que nous avons observé, avec MM. SÉZARY, BOLGERT et VERMENOUEZ, avons-nous orienté nos recherches vers des « anomalies humorales » éventuelles. Les résultats en sont relatés dans

l'observation détaillée suivante, dont le résumé a paru dans le *Bulletin de la Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie* (séance du 11 février 1943).

B... Paulette, âgée de 21 ans, domestique, est envoyée le 11 novembre 1942 par le docteur Charcellay au professeur Sézary. Il s'agit d'une jeune fille bien proportionnée, ayant très bon aspect général et teint clair. Elle est venue consulter pour une affection dermatologique, dont le début est imprécis, mais qui existait déjà à l'âge de dix ou onze ans. Et, depuis lors, l'importance de la maladie ne semble pas s'être accrue : il y a toujours apparemment le même nombre d'éléments. Ce sont de petits nodules, de taille variable, certains de un ou deux millimètres de diamètre, les plus volumineux de quinze millimètres de diamètre, tantôt arrondis (et c'est le cas des plus petits éléments), tantôt ovoïdes, tantôt franchement irréguliers dans leur contour (c'est le cas des éléments les plus volumineux). Ils siègent dans le derme. L'épiderme qui les recouvre est sain et les laisse voir par transparence quand on distend la peau. Il est mobile sur eux. Ces nodules sont indolents, spontanément et au palper. Leur présence n'a jamais entraîné aucun prurit. Ils donnent une sensation de consistance ferme, résistante, presque pierreuse par endroits. Les éléments les plus volumineux sont irréguliers, comme polylobés, formés de masses irrégulièrement agglomérées. Lorsqu'on distend les téguments ou que l'on pratique la vitro-pression, ces éléments apparaissent comme de petites taches d'un blanc rosé.

La répartition de ces nodules mérite d'être précisée :

ils sont *généralisés* à tout le corps. Mais il y a des zones de faible et forte densité.

En premier lieu, les *jambes* sont entièrement respectées. Par contre les éléments sont nombreux aux *cuisses*, particulièrement à la face interne et à la partie supérieure, dans la région inguino-crurale. Ils sont presque confluents.

Ils sont également nombreux, mais bien distincts, séparés les uns des autres par un, deux centimètres ou plus, sur le dos et toute la paroi antérieure du *thorax* et de *l'abdomen*.

Ils sont particulièrement abondants, volumineux et irréguliers dans la *région cervicale* et les *deux régions sus-claviculaires*. C'est là que l'affection présente son maximum d'intensité.

La face est intacte. On trouve quelques très rares éléments sur le cuir chevelu.

Les nodules sont nombreux à la face antérieure des deux bras et avant-bras, et particulièrement denses au pli du coude. Pas un seul élément à la face d'extension des membres supérieurs. Les mains sont indemnes sur leurs deux faces.

Les *muqueuses* sont également respectées.

Dans le dos, près de l'emmanchure postérieure droite, il existe une petite zone cutanée, qui donne à la palpation une impression de dépressibilité facile (*anétodermie*). Signalons encore la présence dans l'aisselle gauche d'une petite tumeur, grosse comme une petite noix, semblant être un *lipome*. De même au niveau de l'épigastre.

L'examen complet de la malade montre l'absence d'adénopathies périphériques. Le foie et la rate sont normaux. Pas de modification des réflexes tendineux, ni

oculaires. Il existe de l'érythro-cyanose sus-malléolaire.

L'interrogatoire révèle les seuls *antécédents* suivants :

La malade aurait eu, à l'âge de neuf ans, un « *début de coxalgie* ». Elle a été immobilisée six mois au lit, sans plâtre et a parfaitement guéri, sans séquelles. Elle souffre d'une *furunculose* rebelle depuis l'âge de quinze ans. De nombreuses cicatrices dans les aisselles, le dos, la région inguinale attestent d'ailleurs la réalité de cet antécédent. Il est surtout intéressant d'apprendre que de nombreux furoncles se sont développés sur les nodules que nous venons de décrire. Ses règles, qui se sont installées à quatorze ans et demi, ont toujours été normales. Enfin, elle a eu la rougeole pendant l'été 1941. Le père de la malade est mort d'embolie, sa mère est morte d'angine de poitrine. Elle a une sœur bien portante. Personne, dans sa famille, tout au moins à sa connaissance, n'a eu d'affection cutanée analogue à la sienne.

Le 10 décembre 1942, une *ponction* de plusieurs nodules cutanés fut pratiquée : elle ramena une substance *blanc-jaunâtre*, nettement *graisseuse*, inodore, de consistance très molle, tout à fait analogue à la matière sébacée : les *recherches chimiques*, effectuées sur ce contenu kystique par M. Grangette, interne en pharmacie du service, donnèrent les résultats suivants :

Teneur en eau : 17 %.

Fraction soluble dans le chloroforme : 81,2 %.

Réaction du cholestérol positive (cette réaction n'est pas plus intense après saponification que sur le produit initial).

Réaction des phosphates négative.

Réaction des urates négative.

Le 28 janvier 1943, une nouvelle analyse, faite après

ponction d'autres nodules, permet la détermination de la fraction lipidique acétono-soluble (91 %) et celle de l'indice d'iode par la méthode de Hübl (89). La recherche des phospholipides, pratiquée sur la fraction insoluble dans l'acétone, après minéralisation, se montra négative. Il en fut de même pour celle des caroténoïdes (réaction de Carr et Pryce). Le taux du cholestérol, établi sur la fraction acétono-soluble après saponification ménagée, par la méthode colorimétrique, était de 3 gr. 75 %.

Ces renseignements étant encore insuffisants pour l'établissement d'un diagnostic certain, une *biopsie* fut pratiquée sur plusieurs des éléments nodulaires. Elle permit de se rendre compte qu'il s'agissait de véritables *kystes* et d'aboutir au diagnostic de sébocystomatose. Nous reproduisons ici la description histologique que nous devons à M. Bolgert :

Présence dans la partie profonde du derme de cavités bordées par plusieurs assises de cellules malpighiennes renforcées extérieurement par quelques fibres collagènes concentriques. L'aspect de cette lésion est celle d'un kyste épidermique par inclusion.

L'examen des différentes coupes montre que ces kystes ont un volume variable et que leur contenu, disparu presque totalement au cours des manipulations, mais dont on peut encore déceler des fragments sur les bords, présente les réactions tinctoriales des graisses neutres, jaune orangé ou Soudan III.

L'origine de ces formations ne saurait être affirmée avec certitude : origine sébacée ? malformations cutanées multiples ? L'aspect est très semblable, dit M. Bolgert, au cas publié par M. Sézary en 1931. Ces faits, ajoute-t-il, nous paraissent voisins de certains nævus dits

« à comédons », faits de cavités à revêtement malpighien et à contenu sébacé. Mais il s'agit alors de cavités groupées et d'une lésion localisée et non généralisée à tout le tégument. Certains nævus à comédons se présentent au contraire avec une morphologie toute différente. Ils sont liés à une hypergénèse pileuse, expliquant ainsi, par l'abondance des glandes sébacées associées, l'existence de comédons, mais ne sont que des nævus pileux banaux.

D'autres *examens de laboratoire* furent effectués.

Les urines ne contenaient ni sucre, ni albumine.

Dans le sang, le taux du calcium était de 0,98 0/00; celui du glucose : 0,85 0/00; l'azotémie était de 0,42 0/00; l'uricémie de 0,048 0/00.

La cholestérolémie s'élevait à 1,55 0/00 (dont 0,60 pour le cholestérol libre et 0,95 pour ses esters).

Les lécithines atteignaient 1 gr. 95.

Seul fait intéressant, la *lipidémie totale* s'élevait à 9,27 0/00.

Une *radiographie* montra la transparence des éléments kystiques aux rayons X.

Le tableau clinique que nous avons observé chez cette malade, joint aux résultats de l'analyse chimique du contenu des nodules, à leur examen biopsique, nous a permis de rattacher le cas actuel à tous les autres cas de sébocystomatose déjà connus.

Il constitue une introduction à l'étude de cette dermatose, dont le développement fera l'objet des chapitres suivants.

ÉTIOLOGIE

La sébocystomatose est une affection peu connue en France, car la majorité des cas ont été signalés chez des sujets de *race anglo-saxonne*. Nous avons vu précédemment le nombre relativement important d'observations auxquelles la maladie a donné lieu en Angleterre et surtout aux Etats-Unis. Il est remarquable par contre qu'en France, en Allemagne, en Italie, cette dermatose n'ait fait que très rarement son apparition et que, dans ces trois pays réunis, on ne puisse totaliser à l'heure actuelle qu'une dizaine de cas. La *race jaune* n'est pas à l'abri de la maladie (KOMAYA, STILLIANS).

La sébocystomatose se rencontre plus fréquemment chez l'homme que chez la femme. LISI avait déjà signalé cette nette prédominance pour le sexe masculin. Plus près de nous, INGRAM et OLDFIELD ont noté que « les hommes sont plus communément atteints que les femmes », mais ils ont ajouté qu'il serait inexact de vouloir limiter l'affection aux hommes. En effet, sur les 70 observations que nous avons pu analyser, 42 seulement concernaient des hommes, soit une proportion de 60 %. L'impression

qu'avait eue LISI nous paraît donc quelque peu exagérée.

Plus caractéristique est l'âge d'apparition des premiers éléments de la dermatose : si, habituellement, le début de l'affection se situe aux alentours de la puberté, dans l'adolescence ou la première moitié de l'âge adulte, et remonte à un âge compris *entre quinze et trente ans*, les malades déclarent parfois se savoir porteurs de nodules cutanés depuis leur *enfance*. Nous citerons à ce propos la malade d'INGRAM et OLDFIELD, dont les premiers kystes avaient été notés à l'âge de 10 ans, et dont le frère possédait les mêmes lésions sur la face et le cuir chevelu depuis l'âge de six ans. Il en fut de même dans le cas que nous avons rapporté.

A l'opposé, nous savons que la dermatose peut s'installer *très tardivement*, et les exemples ne manquent pas où elle a commencé à évoluer après la cinquantaine : le malade de CADY n'avait-il pas atteint 61 ans quand il vit apparaître peu à peu ses lésions cutanées ? Il n'en reste pas moins que les auteurs qui ont observé la maladie se sont trouvés le plus souvent en présence d'*adultes jeunes*.

L'interrogatoire des malades ne leur a révélé qu'un *passé morbide* très pauvre. On a même insisté sur la constitution robuste de ces sujets. Leurs antécédents, personnels ou familiaux, sont rarement en faveur d'une étiologie précise, traumatique, infectieuse, toxique, qu'on pourrait chercher à invoquer à l'origine de la sébocystomatose.

Aucune *profession* n'est particulièrement frappée, et les occupations manuelles ne sont nullement un facteur prédisposant.

Dans certaines observations, nous avons pu cependant relever quelques *antécédents* intéressants : le malade de CADY avait eu la *syphilis* à 30 ans, une arthrite aiguë indéterminée à 53 ans, et des lésions pulmonaires tuberculeuses de type fibreux. Les deux frères dont KLAUSNER rapporte l'observation étaient, eux aussi, d'anciens syphilitiques. Par contre, la réaction de Bordet-Wassermann, pratiquée de façon systématique chez beaucoup de malades, se révéla presque constamment négative.

La *tuberculose* avait été constatée anatomiquement dans le cas de CHIARI : il s'agissait d'un homme de 74 ans, chez qui il découvrit ces « kystes athéromateux » alors qu'il en pratiquait l'autopsie. Le malade de GUNTHER présentait une toux chronique et avait eu une hémoptysie peu de temps avant l'éclosion des premiers éléments cutanés.

Dans un autre ordre d'idées, notons que ROBINSON a constaté chez sa malade, une femme de 33 ans, un *abaissement du métabolisme basal*, qui était diminué de 17 %. Cette constatation eut d'ailleurs d'heureuses conséquences thérapeutiques, comme nous le verrons plus loin.

Récemment, COSTELLO eut l'occasion d'examiner un jeune homme de 15 ans 1/2, atteint de sébocystomatose, qui était traité depuis plusieurs années

pour *hypopituitarisme* et *hypothyroïdisme*. Or, le début de l'éruption kystique avait coïncidé avec une grippe et une otite moyenne.

Dans tous les autres cas, les auteurs n'ont pu obtenir aucun renseignement susceptible de les orienter vers une étiologie quelconque. Rarement, il est vrai, ils s'aidèrent de l'*examen chimique du sang*. Ces recherches biologiques ne furent pratiquées que dans trois cas : par ORMSBY et FINNERUD en 1930, par MM. SÉZARY et LÉVY-COBLENTZ en 1931, et dans l'observation actuelle. Chaque fois, elles ont montré l'absence de modifications dans les taux du *cholestérol* sanguin et de la *calcémie*. Par contre, la *lipidémie totale* a été trouvée anormalement élevée dans les deux cas où elle fut dosée : 11 gr. 20 et 9 gr. 27 pour mille. Il est encore impossible de donner à ce fait une signification étiologique, mais il sera intéressant, dans les observations ultérieures, d'en rechercher la confirmation.

L'étiologie de la sébocystomatose reste encore, on le voit, pleine d'inconnues. Elle perd d'ailleurs de son importance si on considère la maladie comme une malformation congénitale, ce que semble indiquer sa transmission héréditaire.

Dans ces conditions, les facteurs infectieux ou endocriniens qu'on pourrait invoquer à l'origine de l'éclosion des kystes ne seraient guère à retenir, sinon peut-être pour expliquer l'apparition des cas non héréditaires.

TRANSMISSION HEREDITAIRE

On sait de longue date que la sébocystomatose ne se présente pas toujours isolément, mais qu'il est possible de voir, dans une même famille, plusieurs sujets affectés des mêmes lésions. La littérature médicale nous a transmis neuf exemples de telles familles, que nous allons maintenant analyser.

Le cas familial le plus anciennement connu a été relevé par INGRAM et OLDFIELD, qui écrivent : « PAGET rapporte le cas observé par M. James REID. C'était une malade de 80 ans, qui avait de nombreux kystes sébacés sur le cuir chevelu. Trois de ses filles présentaient des kystes identiques. » Plus loin on peut lire encore : « KLAUSNER, en 1917, décrivit des kystes sébacés héréditaires multiples apparus dans deux familles. Dans une famille, deux frères âgés respectivement de 18 et 24 ans, et une de leurs trois sœurs, étaient atteints. Les kystes existaient dès leur plus tendre enfance. Dans la seconde famille, les kystes apparaissent dans trois générations : deux frères, âgés de 31 et 32 ans, avaient des kystes depuis leur enfance. Leur mère et leur grand'mère avaient des lésions semblables de la peau. »

C'est encore au cours de *trois générations successives* que s'est développée la sébocystomatose dans l'observation publiée en 1931 par MM. SÉZARY et LÉVY-COBLENTZ : il s'agissait d'une blanchisseuse de 48 ans, porteuse depuis vingt-cinq ans de nodules kystiques disséminés, et dont la mère avait présenté

un assez grand nombre de tumeurs analogues. Deux des fils de la malade avaient pu également être examinés et étaient, eux aussi, atteints de sébocystomatose, l'un d'une forme typique, localisée surtout dans la région présternoxiphoïdienne et l'aisselle gauche, l'autre d'une forme fruste, de siège uniquement axillaire.

La littérature médicale nous fournit encore le cas de PRAKKEN concernant un homme de 48 ans, sa sœur et son père. Celui de PARKES WEBER et SCHLUTER avait trait à deux frères qui possédaient chacun un de leurs nodules kystiques sur la face dorsale de l'annulaire. Cette particularité curieuse, présente également chez leur père, était facile à remarquer chez eux, car ils étaient joueurs de clarinette.

Mais c'est à SACHS et SATENSTEIN que nous devons l'observation familiale la plus complète, en même temps que la plus récente (elle date en effet de 1938). SACHS a pu dresser l'arbre généalogique d'une famille dans laquelle, au cours de *trois générations* successives, *10 personnes*, dont 5 hommes et 5 femmes, étaient atteintes de sébocystomatose. Faits remarquables : chez tous les sujets porteurs de kystes typiques, les lésions existaient *dès la naissance*, chez tous elles occupaient *la moitié supérieure du corps* et laissaient absolument indemnes l'abdomen et la région lombaire. Dans cette famille, SACHS étudia surtout la dermatose chez une femme de 39 ans et chez deux de ses enfants. Cette étude doit son intérêt au grand nombre de cas qu'elle embrasse et aux déductions

génétiques qu'on peut en tirer. Nous pouvons y vérifier en effet la *transmission héréditaire* de la sébocystomatose. La malade en question n'a-t-elle pas un de ses ascendants, en l'espèce son père, semblablement atteint ? Il en est de même pour une de ses tantes. Elle a transmis la prédisposition qu'elle détenait à son fils et à l'une de ses filles. Nous constatons de plus que le mode de transmission est régi par les lois de l'*hérédité mendélienne dominante* : cette femme, porteuse de la tare qui est à l'origine de ses lésions cutanées, descend en ligne directe d'un sujet taré et a donné naissance à des enfants eux-mêmes tarés. En outre, si l'on considère l'ensemble de ses frères et sœurs, on s'aperçoit que sur un total de 13 sujets, 5 sont atteints de sébocystomatose, 2 sont indemnes ; quant aux autres, ils sont morts peu après leur naissance, ou plus tard, par suite d'accidents.

Le cas rapporté par INGRAM et OLDFIELD intéresse également trois générations successives : la dermatose avait frappé une jeune fille de 21 ans, Dorothy T..., qui se plaignait d'être défigurée par de nombreux nodules de la face, ses frères, Walter T..., âgé de 11 ans, porteur de kystes sur le visage, le front, et John T..., son père et sa grand'mère paternelle. Par contre, ses frères John, Phillip, Edward, sa sœur Esther étaient indemnes.

Là encore, la prédisposition à la sébocystomatose apparaît comme un *facteur dominant*, et, dans une fraterie de 7 enfants, 3 seulement en avaient hérité, les 4 autres avaient été épargnés. L'arbre généalo-

gique de cette famille nous permet aussi de constater que les sujets qui ont échappé à l'affection, n'étant plus porteurs de la tare héréditaire, ne peuvent plus la transmettre à leurs descendants, qui sont tous indemnes.

Pour être complets, nous citerons le dernier cas familial publié, celui de JALOWY (1938), où 5 frères et sœurs présentaient les mêmes kystes.

Nous pouvons donc conclure, d'accord avec COCKAYNE (*Anomalies héréditaires de la peau*), que la sébocystomatose se présente parfois comme une *dermatose héréditaire* et qu'elle se transmet alors selon les règles de la *dominance directe*.

Nous avons remarqué en outre une tendance manifeste aux *mêmes localisations kystiques chez tous les membres d'une même famille* : les aisselles (SÉZARY et LÉVY-COBLENTZ), face dorsale de l'annulaire (PARKES WEBER et SCHLUTER), face antérieure du thorax (SACHS et SATENSTEIN), visage (INGRAM et OLDFIELD).

Il est par contre d'abondantes observations où la sébocystomatose se présente comme une *affection isolée, acquise*, et où un interrogatoire et un examen minutieux ne parviennent pas à retrouver la trace de lésions plus ou moins identiques parmi les ascendants, les collatéraux ou les descendants des sujets atteints. Entre ces formes héréditaires et ces formes isolées, il n'est pas possible jusqu'à présent de déceler des caractères distinctifs.

SYMPTOMATOLOGIE

L'aspect clinique de la sébocystomatose diffère peu d'un malade à l'autre. Néanmoins, on peut distinguer des *caractères communs* à toutes les formes cliniques et des *aspects particuliers* propres à certains types.

A. - CARACTERES COMMUNS

L'affection est essentiellement caractérisée par l'existence de *kystes cutanés multiples*.

Elle débute, comme nous l'avons vu, à un âge peu avancé de la vie, dans l'enfance ou l'adolescence, et évolue d'abord d'une façon très lente et très progressive. Ce n'est qu'arrivée à sa période d'état, quand elle est constituée, qu'elle commence le plus souvent à éveiller l'attention du malade.

Ce dernier remarque l'apparition, en plusieurs points des téguments, de petites élevures qui augmentent peu à peu de nombre et de volume. Au bout de quelques années, cette *période d'accroissement* est terminée, la dermatose présente alors des *caractères stables*, qui ne subiront par la suite que peu de

modifications. Certes, ce ne sont pas les *signes généraux*, ni les *troubles fonctionnels*, qui inquiètent le malade : nous verrons qu'ils sont le plus souvent absents. Mais, surtout chez la femme, c'est le *caractère inesthétique* de certaines localisations qui amène les sujets à consulter. Parfois aussi ce sont des *phénomènes inflammatoires* surajoutés, qualifiés à tort de furoncles, qui permettent au médecin d'observer la dermatose.

Au premier abord, on est frappé par le *grand nombre* de petites élevures cutanées, arrondies ou ovoïdes, disséminées sur de grandes surfaces de peau. Malgré cette extrême diffusion, certaines localisations, que nous étudierons plus loin en détail, paraissent plus fréquentes que d'autres. Mais peu de territoires restent indemnes et le terme de « nævus diffus du tronc » que préconise LISI pour définir la maladie nous semble inexact, car la dermatose affecte assez souvent la tête et les membres.

De nombre variable, de dimensions différentes, groupés diversement suivant les sujets et suivant les régions, les éléments kystiques dont l'ensemble constitue exclusivement le tableau clinique de la sébocystomatose, ont presque toujours les caractères suivants : ce sont des nodules nettement sphériques ou un peu ovoïdes, faisant le plus souvent saillie sur les téguments. L'*épiderme* qui les recouvre a tantôt sa teinte normale, tantôt une coloration jaunâtre. Certains kystes ont un reflet bleuâtre et sont visibles par transparence à travers l'*épiderme*, surtout lors-

qu'on tend la peau entre deux doigts. D'autres, les plus petits, ne sont perceptibles qu'à la palpation. Ce sont des tumeurs nettement circonscrites, de consistance rénitente, pâteuse, souvent fluctuante. Quelquefois aussi, elles peuvent donner une sensation de dureté pierreuse. Le fait est rare, mais il existait dans notre cas. Ces nodules, nettement sous-épidermiques, sont tous inclus dans l'épaisseur du derme : ils sont *mobiles* avec la peau et peuvent facilement glisser avec elle sur le tissu cellulaire sous-cutané.

On note l'*absence d'ombilication* à leur sommet. Aucun orifice n'y est visible et, par suite, il est impossible d'en extraire le contenu par expression simple. Ce dernier caractère, joint aux résultats histologiques, nous confirme qu'il s'agit de véritables *kystes, sans communication avec l'extérieur*.

Laissés à leur évolution spontanée et s'ils ne s'enflamment pas, ces kystes *persistent* sans aucun changement pendant toute la vie. Ils ne sont le siège d'aucune douleur, ni d'aucun autre trouble sensitif. Ils ne déterminent aucun prurit.

La sébocystomatose ne constitue une gêne véritable qu'aux moments où, pour une raison quelconque, un des éléments cutanés se met à *suppurer*. Il présente alors tous les signes de l'inflammation aiguë, devient douloureux. Il finit par s'ouvrir à l'extérieur. L'évacuation du pus est suivie de l'affaissement du nodule, dont l'emplacement reste marqué par une cicatrice indélébile. Nous avons pu observer ces symptômes chez notre malade et noter, au milieu de l'éruption

nodulaire, quelques rares éléments qui tranchaient par leur aspect rouge inflammatoire.

Quant à *l'involution spontanée* des lésions, bien qu'elle ait été affirmée par PRINGLE, la littérature n'en contient pas d'autre exemple. Signalons encore la *calcification* possible des kystes.

A ce tableau clinique, commun à tous les cas de sébocystomatose, nous ajouterons les résultats de *l'analyse chimique* du contenu kystique.

La ponction des éléments cutanés, faite avec une aiguille de calibre suffisant, ramène tantôt un liquide *huileux* jaunâtre, ressemblant absolument à de l'huile d'olives, tantôt une substance moins fluide, *pâteuse*, homogène, que sa nature grasseuse permet d'emblée de rapprocher du contenu des tannes ordinaires. Dans tous les cas, cette substance est inodore et de réaction neutre. Elle peut avoir un aspect *laiteux* (STILLIANS).

L'analyse chimique montre que cette substance est extrêmement pauvre en eau (moins de 5 %). Elle est presque exclusivement de *nature lipidique*, la fraction soluble dans l'acétone atteignant environ 90 %. Les lipides qui la constituent sont essentiellement des graisses neutres, surtout de *l'oléine* et de la *palmitine*, comme le prouve leur indice d'iode élevé.

On y rencontre également une très faible proportion d'*acides gras* et une petite quantité de *cholestérol* (environ 4 %). La réaction colorimétrique du cholestérol n'augmentant pas d'intensité après saponification, on peut conclure à l'absence d'esters du

cholestérol. On n'y trouve pas non plus de carotène, ni de phospho-lipides. La fraction insoluble dans l'acétone est constituée par des matières protéiques, qui restent toujours à l'état de traces dans le contenu de tels kystes.

B. - PARTICULARITES CLINIQUES

Ayant ainsi passé en revue les caractères des lésions élémentaires qui permettent de reconnaître la sébocystomatose, nous étudierons maintenant les divers aspects que peut prendre l'affection selon leur *siège*, leurs *dimensions*, leur *nombre* et leurs *modes de groupement*.

Les nodules kystiques ont en effet certains *sièges d'élection* :

Sur le tronc, on les rencontre presque toujours dans la région péri-ombilicale, sur l'épigastre, sur le reste de la paroi abdominale antérieure, sur le dos, mais surtout à la *région presternale*. Ils occupent la peau qui recouvre toute la hauteur de la face antérieure du sternum. C'est là qu'ils atteignent leur plus grand volume, ainsi d'ailleurs que dans les *aisselles*.

Cette prédominance nette des lésions pour la *région axillaire*, signalée par de nombreux auteurs, pose à première vue la question de leurs rapports avec les glandes apoerines de cette région. Bien que DUBREUILH et AUCHÉ aient intitulé leur observation « *kystes graisseurs sudoripares* », il apparaît à l'examen histologique qu'aucune relation n'existe entre

l'appareil sudoral et les kystes de sébocystomatose (BOSELLINI). La constatation d'une hyperidrose chez le malade de GUNTHER ne paraît aussi qu'une coïncidence.

Des zones thoraciques supérieures, les nodules débordent largement sur la *partie basse du cou*. Ils sont particulièrement développés dans les *fosses sus-claviculaires* et au-dessus du manubrium sternal, où ils atteignent également leur plus forte densité.

Des nodules siègent aussi sur les *membres*, plus souvent dans leur segment proximal. Mais ils sont plus clairsemés à leur niveau que sur le tronc. Des kystes identiques à ceux du tronc parsèment les bras, les avant-bras, les cuisses. On en trouve rarement sur les jambes. La paume des mains et la plante des pieds sont habituellement respectées.

La *tête* est plus rarement atteinte. BOSELLINI, KLAUSNER, INGRAM et OLDFIELD et bien d'autres ont décrit des éléments kystiques sur le visage, le front, les tempes, le cuir chevelu. A ce sujet, il est intéressant de transcrire ici un passage de l'observation de MM. SÉZARY et LÉVY-COBLENTZ :

« Sur le front, à la limite du cuir chevelu, on voit huit tumeurs dont la plus petite, du diamètre d'une tête d'épingle en verre, forme une tache jaune chamois, à peine saillante, ressemblant à un petit élément de xanthome plan, tandis que la plus volumineuse, du volume d'un noyau de cerise, est enchâssée dans le derme et recouverte par une peau distendue avec un point jaune au sommet. Sur la tempe droite

se trouvent trois tumeurs semblables, mais en forme de galet, du diamètre d'un gros pois. Deux petites tumeurs dans la peau du sourcil gauche. De chaque côté de la racine du nez, deux petites tumeurs ressemblant à des kystes sébacés. Pas de xanthélasma palpébral. Le reste de la face est indemne. »

Quant aux *dimensions* des éléments nodulaires, elles sont très variables et ont été le sujet de multiples comparaisons. Certains sont si petits qu'ils ressemblent à une tête d'épingle enchâssée dans la peau et que la palpation seule peut en révéler l'existence. La plupart ont un diamètre compris entre 5, et 10 millimètres. On a pu les assimiler à un grain de riz, à un pois. Les plus volumineux ont les dimensions d'une noisette.

Leur nombre atteint habituellement une *centaine*, mais ORMSBY et FINNERUD ont pu en compter 600, tous groupés sur une surface restreinte. Inversement, il est possible que l'affection se limite à quelques kystes, qui siègent alors dans une même région et respectent le reste du corps. De telles variétés cliniques ont été observées par GUNTHER, KLAUSNER, SÉZARY et LÉVY-COBLENTZ. Ce sont des formes *axillaires* ou *pré-sternales*. LISI propose d'en faire un type spécial, la *forme circonscrite* de sébocystomatose, plus rare que la forme diffuse et, d'après cet auteur, « de signification vraisemblablement différente ».

Les kystes de sébocystomatose sont habituellement répartis sur toute la surface cutanée, mais ils

sont rarement isolés. Presque constamment ils se groupent en *amas* assez denses, où l'on peut compter une ou plusieurs dizaines de nodules serrés les uns contre les autres. Ils peuvent aussi se disposer d'une manière grossièrement *symétrique* par rapport à la ligne médiane, surtout sur la face antérieure du thorax.

PRINGLE avait été frappé par la disposition en *bandes* des tumeurs. Chez son malade « elles étaient réunies en deux bandes, larges chacune de 5 cm., l'une horizontale, s'étendant d'un sein à l'autre, la seconde verticale, médiane, allant, sur une longueur de 7 cm. 5, rejoindre l'ombilic ». LISI avait remarqué la tendance qu'affectaient les kystes à se grouper suivant des *lignes droites* ou *courbes*, cette distribution particulière coïncidant avec celle des poils.

Signalons encore quelques *anomalies d'aspect* rencontrées parfois à la surface des kystes : l'existence possible de fines *télangiectasies* (PRINGLE), la présence de comédons, un certain degré d'atrophie cutanée.

Enfin, on a vu la sébocystomatose *s'associer* à l'acné, à la furonculose, à des éléments de milium (CADY), à une dermatose érythémato-squameuse persistante du visage (KLABER), à des *nævus hypertrichosiques* et pigmentaires (SÉZARY et LÉVY-COBLENTZ).

Telles sont les caractéristiques cliniques de la sébocystomatose : maladie essentiellement polykystique, diffuse, mais se localisant électivement aux régions thoracique supérieure et cervicale.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Si, dans sa forme typique, la sébocystomatose est d'un diagnostic clinique relativement facile, il est néanmoins parfois nécessaire, pour parvenir à la certitude, de pratiquer la *biopsie* d'un des éléments cutanés.

L'anatomie pathologique de cette dermatose permet en effet d'affirmer le diagnostic. Elle comporte un certain nombre de *caractères communs* à tous les éléments kystiques, que nous avons retrouvés d'une façon constante dans les diverses observations publiées.

Quand on effectue des coupes en série, on se trouve en présence de *plusieurs types de kystes*, de structure histologique plus ou moins complexe.

a) *Un premier type*, le plus simple, le plus couramment rencontré, représente la forme la plus pure des éléments de sébocystomatose. Il est très fréquent que, chez un même sujet, toutes les lésions kystiques soient de ce type.

Les kystes, éléments fondamentaux, sont plus ou moins profondément enchâssés dans le derme. A

leur surface, *l'épiderme* est intact. Certains viennent presque au contact de la membrane basale, qu'ils déplissent, en faisant ainsi disparaître les papilles dermiques et les crêtes interpapillaires de l'épiderme. D'autres sont au contraire situés à la limite du derme et de l'hypoderme.

Ce sont des *cavités*, de taille variable, mesurant en moyenne quelques millimètres de diamètre, dont les manipulations de la technique histologique ont souvent fait disparaître le contenu. Mais certaines parcelles en persistent souvent sur leurs bords. L'examen montre qu'elles contiennent une substance amorphe dont les affinités tinctoriales sont celles des graisses neutres.

Chacune de ces cavités, régulièrement arrondie ou ovulaire est bordée par un *épithélium pavimenteux stratifié de type malpighien*. On compte généralement de une à trois ou quatre couches cellulaires superposées. Les cellules constituant la couche externe, au contact du chorion, ont une forme polygonale, un protoplasme granuleux et un noyau arrondi riche en chromatine. A mesure qu'on approche de la lumière kystique, elles changent de forme, deviennent ovoïdes, puis s'aplatissent de plus en plus. La couche cellulaire la plus interne est formée de cellules nettement aplaties, dont le noyau, très allongé, est disposé tangentiellement à la paroi kystique. Comme l'avait déjà noté PRINGLE, cet épithélium ne manifeste *aucune tendance à la kératini-*

sation. Il ne donne pas lieu à la formation d'une couche cornée et diffère ainsi de l'épiderme.

L'épithélium de la paroi kystique est séparé du derme environnant par une couche assez dense de *tissu conjonctif* dont les cellules et les fibres se disposent circulairement et concentriquement autour de lui, constituant ainsi une *capsule* au kyste. Le *tissu élastique* alentour est plutôt diminué.

Dans le voisinage immédiat des kystes, on trouve en maints endroits des *fragments glandulaires fusiformes*. Ce sont des *lobules sébacés* parfaitement reconnaissables grâce à l'aspect de leurs cellules, ovoïdes, claires, remplies de leur sécrétion graisseuse. Ces lobules affectent avec les kystes des rapports étroits, sur lesquels beaucoup d'auteurs ont insisté en raison de leur intérêt pathogénique.

Tantôt les fragments sébacés viennent presque directement *au contact des kystes* (et seules quelques cellules conjonctives les en séparent), tantôt les cellules sébacées *se continuent directement* avec les cellules épithéliales de la paroi kystique. Certaines entrent même dans la constitution de cette paroi, qui subit un élargissement à leur niveau.

Les lobules glandulaires sont *atrophiés, aplatis* et paraissent avoir été refoulés par la pression du contenu kystique. Mais l'aspect de leurs cellules semble indiquer que leur fonction n'est pas supprimée.

De nombreux *vaisseaux sanguins*, contenus dans le tissu conjonctif capsulaire, viennent former un réseau autour des fragments sébacés.

Tous les autres éléments du derme ne présentent aucune altération. Au voisinage des kystes, les follicules pilo-sébacées, les glandes sudoripares et leurs canaux excréteurs ont leur aspect habituel et leur situation normale. On pourrait, à la rigueur, noter une tendance des glandes sébacées situées à quelque distance des kystes à subir une hypertrophie, ainsi qu'un étirement, par compression, des muscles arrecteurs des poils dont il subsiste de petits amas de fibres lisses.

b) Mais il est un *second type* de kystes que l'on ne rencontre pas à l'état isolé, et qui s'associe parfois au type précédent. Il en diffère par la *structure de ses parois* et la *nature de son contenu*. Les dimensions de ces kystes sont souvent plus faibles que celles des précédents. Leur paroi comporte en effet une épaisseur bien moindre : elle est constituée par deux à trois couches de cellules fortement aplaties, atrophiques, avec un protoplasme presque complètement disparu et un noyau allongé. Fait nouveau : leur processus évolutif aboutit à la *kératinisation*. On peut en effet mettre en évidence, à leur intérieur, la présence de quelques *cellules cornées* desquamées, de *poils follets* en quantité variable (SÉZARY et LÉVY-COBLENTZ), parfois d'abondantes *lamelles cornées* disposées concentriquement en amas (FRACCARI).

Les caractères de ce second type de kystes l'opposent nettement au premier type : les premiers sont de simples « gouttelettes d'huile » enchâssées dans

la peau, les seconds ont un contenu cellulaire et corné qui ne peut manquer de les faire rapprocher des kystes sébacés banaux.

La présence de ces kystes du deuxième type, quoique rare au cours de la sébocystomatose, pose ainsi la question des *rapports avec les tannes ordinaires*. En effet, dans les cas où les préparations histologiques montraient l'existence des deux sortes de kystes, on pouvait constater *l'association clinique* de sébocystomatose et de manifestations séborrhéiques. On a signalé que des comédons pouvaient surmonter certains nodules kystiques appartenant sans aucun doute à la sébocystomatose (en particulier MAC PHEDRON, ORR, ORMSBY et FINNERUD). Un des malades de MM. SÉZARY et LÉVY-COBLENTZ présentait à la fois de l'acné pustuleuse et comédonienne et des lésions kystiques axillaires.

Un des meilleurs exemples *d'intrication de séborrhée et de sébocystomatose* est fourni par FRACCARI.

Le sujet dont il relate l'affection, un jeune homme de vingt-quatre ans, avait trois sortes de kystes qu'on pouvait facilement distinguer à l'examen clinique.

« Un premier type, écrit-il, est représenté par de petits nodules situés plus ou moins profondément, dans le derme ou le tissu sous-cutané, recouverts d'une peau normale, mobiles sur le tissu conjonctif sous-jacent, de consistance pâteuse. Certains d'entre eux, dans des régions déterminées (visage et région médio-sternale) apparaissent à l'extérieur sous forme de comédons. Un deuxième type, qui se limite à

quelques rares éléments, est représenté par de véritables loupes qui sont visibles sur le scrotum, le visage et les régions rétro-auriculaires. Un troisième type, dont les caractères cliniques sont nettement différents des précédents, est représenté par des kystes du cuir chevelu; leurs dimensions varient de celles d'une noisette à celles d'un petit œuf. Leur contenu semi-liquide (qui peut être aspiré à la seringue) tend la peau sus-jacente et la rend presque transparente. L'incision donne issue à un liquide limpide, inodore; la pression permet d'exprimer une substance grasse et granuleuse, d'aspect caséux; de nombreux comédons accompagnent de tels kystes. »

Après FRACCARI, COSTELLO a rapporté une observation de sébocystomatose ressemblant à de l'acné.

Ce sont là des exemples indiscutables d'association étroite de kystes de sébocystomatose et de phénomènes séborrhéiques, qui ont incité certains auteurs, en particulier FRACCARI, à ne laisser subsister entre eux que de minimes différences. Il est néanmoins certain que la sébocystomatose n'est *nullement conditionnée par l'existence d'un terrain kérosi-que*. Les observations abondent de sujets jeunes, absolument indemnes d'acné, de comédons, de kystes sébacés, qui ont vu se développer sur leurs téguments les nodules typiques de sébocystomatose.

c) *Un troisième type* de kystes a pu être observé une seule fois par LISI : leur épithélium n'est plus lisse, régulier, mais envoie de multiples prolongements dans la cavité kystique. Il a un aspect fes-

tonné, *papillomateux*. Chacune des papilles renferme deux ou trois couches de cellules épithéliales plates, cornées et possède un axe conjonctif émanant de la couche circulaire qui entoure le kyste.

d) Enfin LISI a également relevé, dans quelques-unes des sections effectuées, des formations très particulières, bien limitées, constituées par du *tissu de granulation*, avec une infiltration cellulaire très abondante. On y remarque surtout des *cellules géantes plurinucléées*, à type de macrophages (LISI) ou des éléments ressemblant aux cellules sébacées (SACHS). Ces amas de cellules géantes sont creusés de *cavités* dont elles constituent ainsi la paroi, et qui contiennent une substance cornée. Ces formations, retrouvées également par SACHS, sont d'interprétation très discutée.

Cette étude anatomo-pathologique de la maladie en complète la description clinique et achève de caractériser la sébocystomatose :

Les kystes qui parsèment les téguments ont pour la plupart une paroi pluristratifiée du type malpighien. Nettement intra-dermiques, ils sont entourés d'une capsule conjonctive et ont des connexions intimes avec des lobules sébacés aplatis et atrophies. Il est plus rare d'observer une kératinisation des cellules les plus superficielles, ou de voir la paroi kystique prendre un aspect papillaire. Quant au reste de la peau, on n'y trouve aucune anomalie.

PATHOGÉNIE

La pathogénie de la sébocystomatose est étroitement liée aux constatations anatomo-pathologiques, car les diverses théories émises tirent la majeure partie de leurs arguments des résultats biopsiques.

Schématiquement, on peut ramener les hypothèses pathogéniques à *deux théories principales* : la première rend compte de la formation des kystes en invoquant un processus de *réten*tion, la seconde considère la maladie comme une *malformation congénitale*.

*La théorie de la réten*tion fut la plus anciennement admise. C'est BOSELLINI qui, le premier, en 1898, expliqua la genèse des kystes de la façon suivante :

La cause première du développement des éléments de sébocystomatose consiste dans l'apparition d'un *bouchon kératosique*, qui fait obstacle à l'écoulement de la sécrétion sébacée. La réten

tion du sébum a pour siège initial le collet du follicule pilo-sébacé, c'est-à-dire le point où le canal excréteur de la glande vient déboucher dans le follicule. La paroi kystique serait ainsi de nature purement folliculaire. Elle

laisserait en dehors d'elle la glande sébacée qui, de la sorte, n'entrerait jamais dans la constitution de la paroi kystique. La sécrétion continuant à se déverser dans la cavité néo-formée, le kyste ainsi apparu augmenterait peu à peu de volume et comprimerait les lobules glandulaires voisins, qui subiraient de ce fait une atrophie progressive. Quand les fragments sébacés, ainsi comprimés, auraient perdu leur fonction sécrétrice, le volume du kyste cesserait de s'accroître. BOSELLINI ajoutait que le contenu des kystes, représentant uniquement la sécrétion sébacée, serait ainsi toujours de la graisse pure.

C'est un mécanisme un peu différent qu'invoqua PRINGLE l'année suivante pour rendre compte de l'éclosion des kystes. Selon lui, la lésion primitive consisterait en une *hypertrophie des glandes sébacées*, suivie de la *liquéfaction de leur contenu*. Ici encore, un *obstacle* empêcherait le libre écoulement à l'extérieur du produit de cette liquéfaction. La cavité kystique ainsi constituée s'enrichirait ensuite de la sécrétion des lobules sébacés avoisinants, qui, eux, conserveraient leurs caractères normaux. En faveur de ce mécanisme, PRINGLE assure avoir constaté une communication directe avec la lumière kystique des fragments glandulaires aplatis qui siègent dans son revêtement épithélial. Ce fait fut d'ailleurs confirmé plus tard par GUNTHER et par FRACCARI qui ont vu des amas de cellules sébacées accolés à la surface interne des kystes, sans aucune séparation d'avec leur lumière.

Les hypothèses de BOSELLINI et de PRINGLE, bien qu'elles donnent une interprétation différente de la cause première et du mode d'accroissement des kystes, reposent toutes deux sur l'existence d'un *obstacle à l'écoulement de la sécrétion sébacée* et font des lésions de sébocystomatose de véritables *kystes de rétention*. Elles furent reprises plus tard par GUNTHER, puis par CADY, ORMSBY et FINNERUD. Elles s'appuient sur la constatation, faite dans quelques cas de sébocystomatose, d'une *hyperkératose à l'embouchure du canal sébacé dans le follicule pileux* (BOSELLINI, KLAUSNER, ORMSBY et FINNERUD). Elles tendent à apparenter, tout au moins en ce qui concerne leur pathogénie, les kystes qui font l'objet de cette étude et les kystes folliculaires ou folliculo-sébacés.

Cette théorie de la rétention nous paraît susceptible de graves critiques, étant donné que *l'état séborrhéique* de la peau, et par suite la tendance à la formation d'obstacles cornés à l'intérieur des follicules pilo-sébacés, ne sont des conditions ni nécessaires, ni suffisantes à la genèse de la sébocystomatose. Notons d'ailleurs que cette théorie n'a été émise qu'à propos de cas isolés, non familiaux, de la maladie.

Par contre, la connaissance plus récente de nombreux *cas familiaux*, de *transmission héréditaire*, a fait naître une nouvelle théorie, d'après laquelle la sébocystomatose entrerait dans le cadre des *malformations congénitales*. Cette interprétation a d'abord été soutenue par KLAUSNER, puis par MM. SÉZARY et LÉVY-COBLENTZ. Mais c'est surtout LISI qui, en 1932,

apporta en sa faveur des arguments de valeur. D'après lui, il était impossible de déceler, dans les nombreuses sections histologiques qu'il pratiqua, une cause susceptible d'aboutir à la rétention sébacée (ni bouchon hyperkératosique, ni atrésie de l'embouchure folliculaire). Le critère le plus important, outre l'allure familiale de la maladie, consisterait dans la *haute vitalité apparente du revêtement épithélial des kystes* qui, dans la grande majorité des cas, au lieu d'être aplati et atrophique, semble au contraire hypertrophique et hyperplasique. Cette *allure évolutive* de l'affection est encore suggérée par son *polymorphisme histologique*. Ne peut-on en effet distinguer, à côté de la forme kystique fondamentale, qui en représenterait le stade initial, une forme, beaucoup plus rare certes, mais plus évoluée, à épithélium plus mince, atrophique et à contenu corné ? Pour LISI, cette involution expliquerait aussi l'aspect papillomateux de la paroi kystique et l'existence de ces nombreuses cavités bordées de cellules géantes plurinucléées que nous avons mentionnées plus haut. Il s'agirait d'une « *involution par absorption* » des kystes.

Quoi qu'il en soit, LISI repousse le mécanisme de la rétention à l'origine des lésions et soutient que la sébocystomatose dépend d'une *prédisposition congénitale* qui peut se manifester dès la naissance, mais qui ne s'extériorise le plus souvent que dans les premières années de la vie. Elle répondrait ainsi à la définition des nævus et mériterait le nom de « *nævus*

kystique tricho-sébacé ». Elle consisterait, toujours d'après le même auteur, dans « une tendance innée particulière que possède le canal excréteur de la glande sébacée à subir un développement anormal et à aboutir ainsi à un état de dilatation kystique ». D'après LISI, cette prédisposition dépendrait peut-être d'une « *débilité générale de tout le système ectodermique* » telle qu'on l'observe dans l'adénome sébacé de PRINGLE. Cette hypothèse repose sur la constatation faite par LISI chez sa malade et plusieurs de ses ascendants, d'une certaine déficience congénitale du système nerveux. Mais elle reste un fait isolé et n'a pas été vérifiée dans d'autres cas.

A la suite de LISI, d'autres auteurs ont adopté et défendu sa théorie. Nous rapporterons textuellement ici les arguments qu'opposent INGRAM et OLDFIELD à la théorie de la rétention.

Ce sont :

1° « La rareté d'apparition des kystes dans les cas d'acné sévère ;

2° La rareté des comédons dans les cas de sébocystomatose ;

3° La difficulté de démontrer, à l'aide de coupes en série, l'existence d'oblitération partielle ou d'occlusion d'un canal sébacé ;

4° L'existence de kystes de structure histologique identique à la paume des mains et à la surface des doigts, régions privées de glandes sébacées et de follicules pileux. »

Telles sont les discussions pathogéniques que soulève la sébocystomatose. Quelle que soit l'interprétation proposée, rétention ou malformation congénitale, nous pouvons conclure que les kystes se développent toujours *aux dépens du canal excréteur des glandes sébacées ou de son embouchure dans le follicule pileux*, et que leur contenu provient uniquement de ces mêmes glandes. C'est dire les *connexions étroites* qui rattachent la dermatose aux *glandes sébacées*, comme nous l'avaient déjà fait prévoir des constatations anatomiques indiscutables.

DIAGNOSTIC

Nous rappellerons tout d'abord les trois principaux *caractères cliniques* sur lesquels se fonde le diagnostic de sébocystomatose :

1° La *nature fondamentalement kystique*, sans aucune communication avec l'extérieur, des éléments nodulaires ;

2° Leur *abondance* ;

3° Leur *dissémination* sur l'ensemble du tégument, avec des sièges d'élection, la région présternale, la base du cou et les aisselles.

Il est cependant certains cas où le diagnostic différentiel de la dermatose offre quelques difficultés. Nous passerons en revue assez rapidement certaines affections qui, à la vérité, sont rarement susceptibles d'entraîner des confusions avec la sébocystomatose, et que LISI a signalées dans son étude d'ensemble.

Il est facile d'éliminer les *kystes épidermiques par inclusion*, toujours d'origine traumatique, souvent liés à l'exercice d'une profession manuelle et localisés à la peau glabre.

Les éléments de *miliium*, petites perles cornées

arrondies, siègent surtout sur le visage et les organes génitaux ; ils ont un contenu corné et un revêtement épithélial nettement atrophique. Miliium et sébocystomatose peuvent cependant coexister (JALOWY).

Les *kystes dermoïdes*, qui proviennent d'un enclavement de l'ectoderme embryonnaire, se localisent à la face, au cou, à la nuque. Ils renferment souvent des poils. Leur structure histologique rappelle plus ou moins complètement celle de la peau normale.

Les *idrocytomes*, petits kystes isolés, de siège le plus souvent facial, parfois symétriques, ont un contenu aqueux et augmentent de volume en été. Ils sont en rapport avec les canaux sudorifères.

D'autres affections ne méritent encore qu'une mention : la *maladie de Recklinghausen*, à laquelle pourrait faire penser au premier abord le grand nombre de nodules cutanés saillants, la *lipomatose* et la *xanthomatose*, de distinction aisée.

Par contre, la consistance pierreuse que peuvent avoir exceptionnellement certains nodules pourrait orienter le diagnostic vers la *calcinose cutanée* : le problème serait tranché par l'examen chimique de leur contenu, et parfois par la radiographie.

La ponction des kystes, ramenant dans les deux cas une substance de nature grasseuse, ne suffirait pas à éliminer le diagnostic de *lipoïdose cutanée*, d'où la nécessité de la biopsie.

Quant aux *kystes folliculaires* et *folliculo-sébacés*, en particulier aux *tannes*, qui en représentent la variété la plus développée (DARIER), ils se distinguent

de la sébocystomatose grâce aux caractères suivants : ils sont sous la dépendance d'un *état séborrhéique* de la peau, et se forment surtout sur la face, le cuir chevelu, le cou. De nombre bien inférieur à celui des éléments de sébocystomatose, ils sont *ombiliqués* à leur sommet. *Caractère essentiel* : l'orifice qui les surmonte, presque toujours obstrué par un *comédon*, permet l'issue de leur contenu par simple *pression* plus ou moins forte. La différenciation d'avec la sébocystomatose est donc schématiquement exempte de difficultés.

Notons cependant que M. GOUGEROT a rapporté, avec CARTEAUD, en 1938, un cas de « *kystes sébacés translucides multiples* » qui aurait pu cliniquement prêter à confusion avec la sébocystomatose. Il s'agissait de nodosités intra-dermiques, au nombre d'une trentaine, saillantes, indolores, de tailles variables, de consistance molle, apparues à l'âge de 17 ans, parsemant l'abdomen et le cou, sans comporter aucun comédon à leur sommet. Leur aspect translucide faisait prévoir des kystes liquidiens. Or, la biopsie révéla le diagnostic exact en montrant que le centre des kystes était occupé, non par une substance fluide, mais par un follicule pileux ayant subi une transformation cornée.

Un tel résultat histologique permettait de distinguer avec certitude les kystes de sébocystomatose et les kystes sébacés d'allure clinique curieuse.

Plus difficile cliniquement se présente le diagnostic de la dermatose avec les *loupes* au début de leur

développement. D'après DARIER, ce sont des kystes sébacéo-épidermiques provenant d'une malformation congénitale de bourgeons épidermiques folliculo-glandulaires (« *nævus adénomateux folliculaires kystiques* »). Leur forme arrondie, leur multiplicité, leur absence d'ombilic pourraient entraîner des confusions. Leur nombre est cependant restreint et elles n'affectent que le cuir chevelu et le scrotum. Leur apparition chez des sujets adultes, leur contenu dense, granulo-grasieux, le volume important qu'elles finissent par atteindre en constituent encore des caractères distinctifs.

La *rareté extrême* de la sébocystomatose dans notre pays est d'ailleurs un élément dont il faut toujours tenir compte lorsque se pose un des problèmes de diagnostic précédents.

Quand le diagnostic clinique risque de rester en suspens, on a recours à la *biopsie* des éléments cutanés : l'examen anatomo-pathologique fournit alors la certitude. Il révèle la présence dans le derme de cavités arrondies, complètement fermées, à paroi épithéliale pluristratifiée, entourées d'une capsule conjonctive. Il montre que des fragments de glandes sébacées viennent au contact de ces cavités ou même prennent part à la constitution de leur paroi.

La biopsie permettrait, s'il en était besoin, d'éliminer les *kystes sébacés*, plus superficiels, avec un épithélium plat et kératinisé, les *kystes dermoïdes*, caractérisés par la complexité de leur structure, ou les *idrocytomes*, en relation avec l'appareil sudoral.

Si le tableau histologique de la sébocystomatose simule parfois celui des *kystes traumatiques*, parfois celui des *nævus à comédons*, l'interrogatoire et l'examen du malade rétabliront le diagnostic exact.

Clinique et anatomo-pathologique sont donc nécessaires l'une à l'autre, et leur confrontation est souvent indispensable pour porter le diagnostic de sébocystomatose.

TRAITEMENT

Si la littérature médicale nous a fourni d'assez nombreuses observations cliniques de sébocystomatose, elle se révèle par contre fort dépourvue de précisions en ce qui concerne le traitement de la maladie.

Certes, la *guérison spontanée* serait possible, mais elle n'est alors qu'une éventualité absolument exceptionnelle.

Parfois aussi un des kystes se met à *suppurer*; la peau qui le recouvre s'amincit, rougit et laisse sourdre un liquide jaunâtre. Le nodule est alors remplacé par une cicatrice.

Mais il ne s'agit là que d'un processus isolé qui se produit de temps à autre et n'intéresse évidemment qu'un nombre restreint d'éléments. La majeure partie des kystes, une fois terminée leur période d'accroissement, *persistent indéfiniment* sans changer de caractères. On conçoit d'ailleurs que l'absence de tout trouble sensitif, de tout retentissement général en fasse un état fort bien toléré. Tout traitement semble le plus souvent inutile, car la gêne est minime.

Il est cependant des circonstances où la sébocysto-

matose peut causer quelque *préjudice d'ordre esthétique*. Ce sont les formes qui prédominent en intensité sur le visage et le cou. Dans ces conditions on peut être amené, surtout chez la femme, à essayer de faire disparaître les kystes dont la localisation est gênante.

C'est MAC PHEDRON qui a, le premier, mentionné un essai thérapeutique consistant dans la cautérisation des kystes au phénol.

En 1930, ORMSBY et FINNERUD rapportèrent les succès définitifs obtenus chez un de leurs malades, qu'ils débarrassèrent d'environ 2.000 kystes. Le traitement dura sept ans. *L'incision* des kystes, l'évacuation de leur contenu ne furent pratiquement suivies d'aucune récurrence.

INGRAM et OLDFIELD, en 1937, procédèrent, eux, à une *ablation chirurgicale* des lésions sous anesthésie générale à l'éther.

C'est donc à *l'incision* ou à *l'excision* des nodules kystiques qu'ont eu recours jusqu'ici la plupart des auteurs. Remarquons que ces méthodes comportent toutes deux l'inconvénient de *cicatrices persistantes*.

Nous proposons le *procédé suivant*, plus simple, grâce auquel nous avons supprimé, chez notre malade, les lésions les plus volumineuses et les plus inesthétiques. Après nettoyage à l'alcool ou mieux à l'éther, on saisit fortement entre le pouce et l'index gauches le territoire cutané où l'on perçoit un amas de kystes. D'un geste brusque, on en pratique une ponction, élément par élément, à l'aide d'une aiguille

de gros calibre. Il suffit ensuite d'en exprimer le contenu par une forte pression digitale. La cicatrice que laisse cette méthode est insignifiante. En cas de récurrence, il suffirait de pratiquer une nouvelle ponction évacuatrice.

Un *traitement médical* de la sébocystomatose a parfois été tenté : ROBINSON parvint, dit-il, à arrêter l'éruption kystique grâce à *l'opothérapie thyroïdienne*. Son essai thérapeutique découlait de la constatation, chez sa malade, d'un léger abaissement du métabolisme basal.

Se fondant sur ces données, FRACCARI entreprit lui aussi d'utiliser une *cure opothérapique pluriglandulaire* pour lutter contre le développement de la maladie, mais sans succès.

En fait, on peut conclure, avec ORMSBY et FINNERUD : « *Tout traitement autre que la cure chirurgicale est inefficace.* » Ces auteurs basent leur affirmation sur l'inutilité absolue d'un régime de restriction des graisses et des sucres qu'ils instituèrent chez un sujet atteint de sébocystomatose.

CONCLUSION

1° *La sébocystomatose* (maladie polykystique sébacée de la peau) est une affection actuellement *bien connue* et caractérisée par son étiologie, ses signes cliniques et ses lésions histologiques.

2° *Etiologiquement*, il s'agit avant tout d'une affection héréditaire et se transmettant selon les lois de *l'hérédité mendélienne* et suivant le type *dominant*. On en connaît cependant des cas isolés et *acquis*.

3° *Cliniquement*, elle se traduit par une éruption soit profuse, soit circonscrite, de kystes intradermiques à contenu sébacé, de dimensions très variables, dont la ponction permet de retirer un liquide riche en graisses neutres. Certains de ces kystes peuvent s'enflammer et suppurer.

4° *Histologiquement*, ils sont constitués le plus souvent par une *paroi épithéliale du type malpighien*, sans évolution cornée. Dans certains cas cependant, celle-ci a une évolution cornée et plus rarement papillomateuse ou inflammatoire à cellules géantes.

5° Les auteurs discutent sur la *pathogénie* de cette affection, les uns incriminant la rétention sébacée, d'autres une malformation congénitale. C'est à cette dernière théorie que nous nous rallions.

6° L'affection est *sans gravité*, mais elle peut être *inesthétique*. Dans ce cas le traitement le plus simple et le plus efficace nous paraît consister dans la *punction évacuatrice* de tous les éléments kystiques.

VU : *Le Doyen,*

A. BAUDOUIN.

VU : *Le Président de Thèse,*

GOUGEROT.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

GIDEL.

BIBLIOGRAPHIE

- ARZT. — *Zentralblatt f. Haut u. Geschlechtskrankh.* (1926, XX, 275. 1930, XXXIII, 311.)
- BEERMAN (H.). — Multiple sebaceous cysts. (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1935, 31, 154.)
- BOSELLINI (P.-L.). — Beitr. z. Lehre v. d. multipeln follikul. Hautzysten. (*Arch. Derm. u. Syph.*, 45, 81.)
- BOSNJAKOVIC. — Sebocystomatosis. (*Zentralblatt f. Haut u. Geschlechtskrankh.*, 1938, LX, 194.)
- CADY (L.-D.). — A case of generalized steatoma. (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1924, 9, 96.)
- CHIARI (H.). — *Z. Heilk.*, 12, 189 — 1890.
- COCKAYNE (E.-A.). — Steatocystoma multiplex. Sebocystomatosis. Inherited abnormalities of the skin, 1933, p. 352.
- COSTELLO (M.-J.). — Steatocystoma multiplex resembling Acne vulgaris. (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1939, 40, 1.063.)
- DUBREUILH et AUCHÉ. — Kystes graisseux sudoripares. (*Archives cliniques de Bordeaux*, 1896, n° 9, p. 191.)
- FRACCARI (B.). — Un caso di steatocisti multiple dei folliculi pilo-sebacei (BOSELLINI). — Sebocistomatosi (GUNTHER). (*Giornale ital. di dermat. e sif.*, 77, fascicule VI, déc. 1936, pp. 977-984.)
- GANS (O.). — Histologie des maladies de la peau, 1928, II, p. 219.
- GOUGEROT (H.) et CARTEAUD (A.). — Kystes sébacés translucides multiples. (*Arch. Dermato-syph. de la Clinique de St-Louis*, 1938 X, 377.)

- GUNTHER (H.). — Über eine besondere Talgdrüsenaffektion. (Sebozystomatosis). (*Dermat. Wochenschrift*, LXIV, 481.)
- HUNT (E.). — A case of steatocystoma multiplex (PRINGLE) sebocystomatosis (GUNTHER). (*The Brit. Journ. of Derm. a. Syph.*, 1936, 48, 386.)
- INGRAM (J.-T.) et OLDFIELD (M.-C.). — Kystes sébacés héréditaires. (*Brit. Méd. Journ.*, 1937, pp. 960-963.)
- JADASSOHN (J.). — Handbuch der Haut und Geschlechtskrankheiten. Zwölfter Band Zweiter Teil, p. 641.
- JALOWY (B.). — Über Cysten der Haarwurzelscheiden in gestalt von steatocystoma multiplex und von Milia. (*Zentralblatt f. Haut. u. Geschlechtskrankh.*, 1938, LX, 668.)
- JAMIESON. — Numerous cutaneous cysts. (*Edin. Med. Journ.*, 1873, XIX, p. 223.)
- KLABER (R.). — Sebocystomatose (GUNTHER). (*Proc. Roy. Soc. Med.*, 1937, XXX, n° 8, pp. 976-977.)
- KLAUSNER. — Über angeborene bzw. hereditäre Cystenbildung im Bereiche der Talgdrüsen. (*Dermat. Wochenschrift*, 1917, LXV, 711.)
- KOMAYA (G.). —² Multiple follokularcysten. Japan. (*Zeitschrift f. Dermat. u. Urol.*, Bd 22, 1922.)
- LISI (F.). — Nevo cistico trichosebaceo diffuso del tronco. (*Giorn. ital. di dermat. e sif.*, 73, 1325, 1932.)
- LYNCH (F.-W.). — Steatome multiple (PRINGLE) ; sebocystomatose (GUNTHER). (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1936, XXXIV, n° 2, p. 325.)
- MACLAREN. — *Edin. Med. Journ.*, 1877, p. 932.
- MAC PHEDRON (A.). — Multiple Sebaceous Cysts : A Case. (*J. Cutan. Dis.*, 1905, 23, 117.)
- MONTPELLIER (J.). — Sébocystomatose (*Encyclopédie Médico-Chirurgicale* (1^{re} édition 10-1936). Tumeurs glandulaires 12-101, page 2.
- MOUNT (L.-B.). — Steatocystome multiple. (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1937, XXXVI, n° 1, pp. 31-39.)

- ORMSBY (O.-S.) et FINNERUD (C.-W.). — Steatocystoma multiplex (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1930, XXII, 822.)
- ORR (H.). — *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1923, XVII, Derm. Sect. 11.
- ORR (H.). — Multiple symmetrical cutaneous cysts or steatocystoma. (*Brit. Jour. Derm. a. Syph.*, 1924, XXXVI, 31.)
- PAGET (J.). — Lectures on Surgical Pathology, third edition (1870), p. 441.
- PARKES WEBER (F.). — Deux types de séboecystomatose. (*Neurol. a Cut. Rev.*, 1937, XLI, n° 7, pp. 492-493.)
- PARKES WEBER (F.) et SCHLUTER (A.). — Séboecystomatose (GUNTHER) chez deux frères. (*Proc. Roy. Soc. Med.*, 1936, XXX, n° 1, pp. 29-30.)
- PAROUNAGIAN (M.-B.). — Multiple steatomas. (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1933, XXVII, p. 883.)
- PRAKKEN (J.R.). — Uber Sebozystomatosis (*Derm. zeitschr.*, 66, 215.)
- PRINGLE (J.-J.). — A case of peculiar multiple sebaceous cysts (steatocystoma multiplex). (*Brit. Jour. of Derm.*, 1899, XI, p. 381.)
- RAYER (P.-F.-O.). — Diseases of the skin (1835), p. 1.038.
- ROBINSON (L.-B.). — Seboecystomatosis or steatomatosis. (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1934, XXIX, 461.)
- ROSENBERG et STILLIANS. — Steatocystoma multiplex. (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1938, XXXVII, 708.)
- ROXBURGH et MUENDE. — Seboecystomatosis (GUNTHER) in a Woman aged, 22. (*Proceedings of the Roy. Soc. of Med.*, mai 1933.)
- SABRAZÈS. — Kystes graisseux disséminés. (*Ann. Policl. Bordeaux*, 1890, p. 191 (cit. DUBREUILH.)
- SACHS (W.). — Steatocystoma multiplex congenitale (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1938, XXXVIII, 877.)
- SATENSTEIN (D.). — Steatocystoma multiplex congenitale. (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1937, XXXVI, 632.)
- SÉZARY et LÉVY-COBLENTZ. — Eruption profuse de kystes épidermiques à contenu corné ou sébacé et héréditaires. Maladie poly-

kystique épidermique héréditaire. (*Bulletin de la Soc. Fr. de Dermatologie*. Séance du 15 janvier 1931.)

SÉZARY, BOLGERT, VERMENOUE et BEUGNON. — Sébocystomatose (maladie polykystique de la peau). (*Bulletin de la Soc. Fr. de Dermatologie*, séance du 11 février 1943.)

USHER (B.). — Steatocystoma multiplex. (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1932, XXVI, 387.)

WAY (S.-C.). — Steatocystoma multiplex. (*Arch. of Derm. a. Syph.*, 1934, XXIX, 437.)

